

UNIVERSITE DE BORDEAUX
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1932-1933 — N° 26

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
CAVITÉS MÉDULLAIRES
AU COURS DE L'HYDROCÉPHALIE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 30 Novembre 1932

PAR

Victor-Robert FOURGEAU

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE
EXTERNE DES HÔPITAUX

Né à Bordeaux (Gironde), le 24 septembre 1907

Examineurs de la Thèse

MM. DUPÉRIÉ professeur	<i>Président.</i>
LEURET, professeur	
PERRENS, agrégé	<i>Juges</i>
AUBERTIN, agrégé	

BORDEAUX

Imprimerie A. FOURGEAU
Rue de Bègles, 280

1932

UNIVERSITE DE BORDEAUX
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1932-1933 - N° 26

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
CAVITÉS MÉDULLAIRES
AU COURS DE L'HYDROCÉPHALIE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 30 Novembre 1932

PAR

Victor-Robert FOURGEAU

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE
EXTERNE DES HÔPITAUX

Né à Bordeaux (Gironde), le 24 septembre 1907

Examinateurs de la Thèse	{	MM. DUPÉRIÉ professeur	Président.
		LEURET, professeur	Juges
		PERRENS, agrégé	
		AUBERTIN, agrégé	

BORDEAUX
Imprimerie A. FOURGEAU
Rue de Bègles, 280

1932

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS, *doyen*.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSON, MOURE, W. DUBREUILH, RIVIÈRE, BARTHE,
DENIGÈS, AUCHÉ, SELLIER.

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	MAURIAC
	CASSAËT
Clinique chirurgicale	CHAVANNAZ
	BÉGOUIN
Pathologie et thérapeutique générales ...	CARLES
Clinique d'accouchements ..	ANDÉRODIAS
Anatomie pathologique et microscopie clinique	SABRAZÈS
Anatomie	VILLEMEN
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL
Physiologie	PACHON
Hygiène	LEURET
Médecine légale et déontologie	LANDE
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale	RÉCHOU
Chimie	CHELLE
Botanique et matière médicale	BEILLE
Pharmacie	DUPOUY
Zoologie et parasitologie	MANDOUL
Médecine expérimentale ...	DUPERIÉ

	MM.
Clinique ophtalmologique ..	TEULIÈRES
Clinique chirurgicale infan- tile et orthopédie	ROCHER
Clinique gynécologique ..	GUYOT
Clinique médicale des mala- dies des enfants	CRUCHET
Chimie biologique et médicale	DELAUNAY
Physique médicale et pharmaceutique ...	SIGALAS
Médecine coloniale et Clini- que des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cuta- nées et syphilitiques	PETGES
Clinique des maladies des voies urinaires	DUVERGEY
Clinique des maladies nerveuses et mentales	ABADIE
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	LABAT
Hydrologie thérapeutique et	
Climatologie	CREYX
Clinique dentaire	CAVALIÉ

MM. MICHELEAU (Médecine générale),
MURATET (Anatomie pathologique), GOLSE (Pharmacie), LACOSTE (Histologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Anatomie et embryologie ..	DUBECQ
	DUFOUR
Parasitologie et sciences naturelles	R. SIGALAS.
Physiologie	FABRE.
	AUBERTIN
Médecine générale	DAMADE
	PIÉCHAUD
	DELMAS-MARSALET
Maladies mentales	PERRENS

	MM.
	PAPIN
Chirurgie générale	JEANNENEY
	CHARRIER
	LOUBAT
	PERY
Obstétrique	RIVIÈRE
Ophtalmologie	BEAUVIEUX
Dermatologie et syphilogra- phie	JOULIA
Chimie générale, pharmacie et toxicologie..	VITTE

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	PAPIN
Physiologie	FABRE
Accouchements	PERY

	MM.
Puériculture	FAUGÈRE
Démonstrations et préparations pharmaceut..	GOLSE
Zoologie et parasitologie ...	R. SIGALAS
	CABANNES (en congé)
	BEAUVIEUX (charge)

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de
guerre et les infirmes

Cours complémentaires annexes. {	Prothèse et rééducation professionnelle ..	N...
	Clinique dentaire	GOURDON.
		DELGUEL.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses
qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle
entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

MORT AU CHAMP D'HONNEUR

Qui fut pour moi le meilleur exemple de
travail, de conscience et de bonté.

A MA MÈRE

A MON BEAU-PÈRE

RENÉ CAUSSIMON

A MA FIANCÉE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MES MAÎTRES DES HOPITAUX

CIVILS ET MILITAIRES

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DUPÉRIÉ

PROFESSEUR DE MÉDECINE EXPÉRIMENTALE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX
MÉDECIN DES HÔPITAUX
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

En témoignage de ma reconnaissance et
de mon respectueux attachement.

Contribution à
l'Étude des Cavités Médullaires
au cours de l'Hydrocéphalie

INTRODUCTION

L'Hydrocéphalie peut, dans quelques cas, s'accompagner d'altérations médullaires qui sont constituées par l'apparition dans la moelle épinière de cavités qui, à peu près toujours muettes au point de vue clinique, ne sont en général que des découvertes nécropsiques.

Ces cavités sont de deux ordres :

1° L'Hydromyélie. — Il s'agit d'une simple dilatation du canal de l'épendyme, qui ne devient pathologique que du fait de ses dimensions. C'est le type de l'hydromyélie dont le parallélisme avec l'hydropisie des ventricules cérébraux explique suffisamment la pathogénie. Le canal de l'épendyme sous le fait de l'augmentation de pression qu'il subit de la part du liquide céphalo-rachidien s'est laissé distendre au même titre que les ventricules. Il s'agit là d'un phénomène purement mécanique.

Malgré cette origine, ces cavités ne présentent pas toujours l'aspect régulier d'un canal élargi mais peuvent se prolonger sous forme de diverticules qui apparaissent par

place comme distincts du canal central. Leur revêtement épithélial signe parfois en certains points leur origine et, malgré la difficulté parfois grande de découvrir le point de départ épendymaire, ces formations sont à juste titre classées dans les cavités dites « hydromyéliques ».

BABONNEIX et LHERMITTE rapportent une hydromyélie d'un type très spécial dans lequel la cavité hydromyélique a pour point de départ les espaces sous-arachnoidiens :

« Au collet du bulbe le sillon médian postérieur est transformé en une fente sagittale, qui, à son extrémité antérieure, se continue, à droite et à gauche, avec une fente transversale qui, en se portant vers la périphérie, qu'elle n'atteint pas, sectionne les fibres situées en avant des noyaux de GOLL et de BURDACH et décapite les cornes postérieures. Le canal de l'épendyme est oblitéré.

« Il est exceptionnel de constater, dans l'hydrocéphalie, une disposition aussi particulière que celle que nous avons trouvée au collet du bulbe. Elle indique le trajet suivi par le liquide céphalo-rachidien sous pression et montre l'un des modes de formation des cavités dites hydromyéliques. »

Ce cas constitue une forme exceptionnelle de cavités médullaires mais non, à notre avis, une hydromyélie véritable.

2° Le deuxième groupe comprend toutes les cavités intra-médullaires autonomes indépendantes du canal central, tout au moins dans leur formation et sont décrites par les classiques dans le groupe des cavités « syringomyéliques ».

I. — *Peut-on qualifier de « syringomyélie » les cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie ?*

A l'origine, l'appellation de syringomyélie, créée par OLLIVIER, d'ANGERS, désignait la formation d'un canal dans l'intérieur de la moelle. Pour OLLIVIER, en effet, la présence de tout canal intra-médullaire constituait un fait pathologique et il ne pouvait être question de faire la part de ce qui revenait au canal de l'épendyme et de ce qui lui était

étranger. A plus forte raison, le terme de syringomyélie désignait-il sans distinction toutes les cavités médullaires.

En 1875, SIMON et d'autres auteurs ont précisé le sens que l'on devait donner à la dénomination de syringomyélie. Pour ces auteurs, on doit appeler syringomyélie toute formation cavitaire ou kystique développée en dehors du canal central, la dilatation du canal central étant dénommée hydromyélie. Ainsi, toute cavité intra-médullaire à la formation de laquelle n'a pas participé le canal épendymaire constitue une syringomyélie.

Depuis cette époque, et malgré son étymologie, le sens du mot syringomyélie s'est précisé et désigne un syndrome anatomo-clinique bien individualisé. Certains auteurs se refusent à lui conserver son sens primitif trop large, qui englobe toutes les cavités intra-parenchymateuses de la moelle.

PHILIPPE et OBERTHUR, en 1900, dans leur classification des cavités pathologiques intra-médullaires, distinguent :

La syringomyélie vraie avec deux formes : la forme cavitaire et la forme pachyméningitique, mais ils distinguent sous le nom de pseudo-syringomyélie : l'hydromyélie, les cavités hématomyéliques, les ramollissements devenus kystiques.

L'hydromyélie était déjà individualisée par Simon, mais cette classification a le mérite d'isoler dans une classe à part les cavités médullaires qui ne se manifestent pas par le syndrome syringomyélique classique.

Cependant, certains auteurs dénomment encore syringomyélie les cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie. Or, ces cavités, n'ont de la syringomyélie ni la symptomatologie clinique, ni les caractères anatomiques.

KERS signale la combinaison d'une hydrocéphalie idiopathique chronique de l'adulte avec une syringomyélie « non diagnosticable cliniquement ».

RHEIN rapporte un cas de syringomyélie sans aucune manifestation clinique chez un hydrocéphale.

H. CLAUDE, VINCENT et LEVY-VALENSI ont décrit, dans un cas d'épendymite subaiguë avec hydrocéphalie, des cavités médullaires du type syringomyélique sans gliose.

Enfin, dans le cas que nous nous proposons de rapporter, les cavités médullaires qui compliquaient l'hydrocéphalie ne s'étaient extériorisées par aucun symptôme et il y avait seulement une ébauche de réaction névroglique qui est sans aucun doute secondaire au processus cavitaire. La proportion entre l'étendue des cavités et la réaction névroglique n'a rien de commun avec celle que l'on observe dans la syringomyélie. Il est difficile de dire si plus tard ces cavités peuvent devenir syringomyéliques, mais on peut, à coup sûr, affirmer que primitivement elles n'ont aucun caractère commun avec cette affection.

Il nous paraît plus juste, quitte à perdre le bénéfice de l'image que fait naître le terme syringomyélie, de qualifier simplement de cavités médullaires intraparenchymateuses les pertes de substances indépendantes du canal central qu'on observe dans l'hydrocéphalie, ce terme ne préjugant pas d'une symptomatologie absente et de caractères anatomiques inexistant.

II. — *Les cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie de l'enfant constituent-elles une entité pathologique?*

En dehors même de la syringomyélie, les types de cavités médullaires sont nombreux chez les enfants. Leur moelle épinière peut être le siège de cavités de nature et d'origine très diverses, et il est difficile de classer d'une façon rigoureuse et définitive ces pertes de substance. Au fur et à mesure que se sont développées les connaissances cliniques, anatomo-pathologiques et pathogéniques touchant les cavités médullaires de l'enfant, on a vu se diviser et se compliquer cette classification.

PHILIPPE et OBERTHUR, suivis par DEJERINE, THOMAS et HAUSER, considèrent, comme nous l'avons rappelé, aux cavités médullaires deux grandes classes :

Les syringomyélies vraies;

Les pseudo-syringomyélies.

Cette classification convient parfaitement aux cavités médullaires de l'enfant qui contribuent pour une large part à remplir la classe des pseudo-syringomyélies.

I. — La classe des syringomyélies vraies occupe peu de place dans la pathologie infantile. ZAPPERT la méconnaît. SCHLESINGER, sur une statistique de cent quatre-vingt-dix cas, n'a rencontré que cinq syringomyélies vraies avant la onzième année. HUTINEL rappelle l'existence exceptionnelle de la syringomyélie chez l'enfant.

II. — Les pseudo-syringomyélies constituent au contraire pour l'enfance un cadre amplement garni et dont les éléments présentent la plus grande variété. Dans ce cadre entrent l'hydromyélie, les cavités hématomyéliques, les ramollissements devenus kystiques, etc...

Les cavités compliquant les malformations ou maladies du système nerveux et de ses enveloppes, qu'il s'agisse des enveloppes séreuses ou de la loge osseuse constituée par le crâne et le rachis, nous paraissent devoir être isolées en raison des conditions mécaniques anormales dans lesquelles se trouve la moelle.

Nous considérerons donc les cavités médullaires pseudo-syringomyéliques de l'enfance :

D'une part, en dehors des maladies ou malformations du système nerveux ou de ses enveloppes.

D'autre part, les cavités compliquant ces maladies ou malformations.

Les pseudo-syringomyélies isolées :

Dans cette première catégorie entrent :

L'hydromyélie pure, lésion congénitale, qui constituerait pour certains auteurs une prédisposition à la syringomyélie.

Les cavités d'origine inflammatoire des myélites tuberculeuses, syphilitiques ou banales auxquelles il manque la réaction névrologique pour être de vraies syringomyélies.

Les cavités hématomyéliques consécutives aux hématomyélies des accouchements difficiles qui constitueraient aux yeux de certains auteurs des foyers latents de syringomyélie.

Les pseudo-syringomyélies compliquant les malformations ou les maladies du système nerveux et de ses enveloppes. Telles sont les cavités qui compliquent le spina bifida, les monstruosités du système nerveux, l'hydrocéphalie.

1° Les cavités médullaires du spina bifida ont été rapportées avec une fréquence telle qu'elles sont devenues classiques. DUFOUR, SOLOVTZOFF, SCHLESINGER en ont signalé de nombreux cas.

2° Les monstruosités du système nerveux, rares au contraire, auraient pour cause, d'après SOLOVTZOFF, l'hydrocéphalie et l'hydromyélie. Pour cet auteur, l'hydrocéphalie et l'hydromyélie provoqueraient les difformités congénitales du système nerveux par une action toute mécanique en rompant l'une ou l'autre des vésicules embryonnaires. Il faut remarquer que dans les observations citées par l'auteur, il n'est question que d'hydromyélie et non de cavités médullaires intra-parenchymateuses au sens que nous avons défini. Cependant, elles montrent combien l'hydrocéphalie et l'hydromyélie peuvent entraîner de modifications dans le développement du névraxe et de sa loge par une simple modification des conditions mécaniques. On peut alors se demander comment aurait réagi la moelle à ces perturbations si l'hydrocéphalie et surtout l'hydromyélie n'étaient apparues que plus tard, au moment où un rachis complètement constitué n'aurait pas permis l'ectasie de la moelle.

3° Dans l'hydrocéphalie pure, en dehors de toute autre

monstruosité : acranie, spina bifida..., on a pu voir coexister avec l'hydromyélie des cavités médullaires qui paraissent primitivement indépendantes du canal central et dont la nature ne paraît pas à proprement parler syringomyélique.

Pour ces diverses cavités, on peut dire qu'elles ne sont que le retentissement d'une autre affection du névraxe ou de ses enveloppes.

Dans le spina bifida et les monstruosité du système nerveux, le facteur étiologique qui domine est le facteur malformation.

Dans l'hydrocéphalie, c'est le facteur hypertension qui occupe le premier plan. Ici seulement les perturbations mécaniques paraissent, comme nous le verrons, être à la base de la genèse de ces cavités. Et en raison de cette étiologie très spéciale, nous pensons que les cavités de la moelle, complication de l'hydrocéphalie, constituent un type particulier et autonome de cavités médullaires.

En résumé, les pertes de substance de la moelle qui compliquent l'hydrocéphalie, nous paraissent mériter simplement la dénomination de « *cavités médullaires intra-parenchymateuses* ».

1° Parce que le terme de syringomyélie a pris un sens trop précis et que les cavités qui nous occupent n'en ont ni l'expression clinique, ni la structure anatomique.

2° Parce que cela permet de les différencier de l'hydromyélie qui, si elle joue un rôle dans le mécanisme de leur apparition, n'entre pas en nature dans leur constitution.

Enfin, ces cavités nous paraissent constituer une entité pathologique qui mérite d'être isolée et décrite à part.

CHAPITRE I

Un cas de cavités médullaires au cours de l'Hydrocéphalie.

OBSERVATION

(Inédite R. DUPÉRIÉ et R. FOURGEAU).

B... Charles, âgé de 4 mois, est apporté le 1^{er} mai 1926 à l'Hôpital des Enfants pour hydrocéphalie. Confié à l'Assistance publique de la Dordogne, cet enfant, nourri au biberon jusqu'à l'âge de deux mois, puis en nourrice, au sein, aurait toujours été bien portant. On ne note dans son histoire ni convulsion, ni vomissement, ni diarrhée, ni fièvre; il n'est pas habituellement constipé et ce n'est que depuis un mois environ que l'on s'est aperçu de l'augmentation de volume de sa tête.

Examen à l'entrée.

Il s'agit d'un sujet de 5 k. 920, normalement développé pour son âge, quant à son corps, la coloration des téguments, le volume du pannicule adipeux sont normaux; il n'a aucune lésion cutanéomuqueuse suspecte. Par contre, le développement de son crâne est monstrueux et il offre le type classique de l'Hydrocéphale : les sutures occipitales et métopiques sont béantes et présentent à la palpation quelques os wormiens; la grande fontanelle très large est fortement tendue, sous la peau du crâne il existe une circulation veineuse collatérale très développée, la grande circonférence du crâne occipito-frontale mesure 48 centimètres.

Par ailleurs l'examen du malade ne révèle que peu de particularités. Les membres inférieurs sont en contracture légère. Les réflexes tendineux sont vifs. Les orteils sont ouverts en éventail. La recherche du réflexe cutané en exagère l'extension. L'examen des divers appareils ne présente rien d'anormal; à signaler cependant, qu'au premier examen la rate était perceptible au palper (elle n'a pas été retrouvée depuis lors). Ponction lombaire le 2 mai : Pas d'hypertension au niveau des espaces sous-arachnoïdiens du rachis; le liquide céphalo-rachidien s'écoule lentement, goutte à goutte; ni les cris de l'enfant, ni la pression exercée au niveau de la fontanelle n'accélèrent le rythme de l'écoulement du liquide : on porte le diagnostic d'hydrocéphalie bloquée. Recueilli en tube à essai, le liquide rachidien est faiblement xanthochromique; après centrifugation, petit culot hématique. Sur les frottis hématies nombreuses et assez rares lymphocytes (deux à trois par champ). La réaction de PANDY est négative. La liqueur de FEHLING n'est pas réduite. La réaction de BORDET-WASSERMANN est négative. On commence un traitement spécifique qui sera poursuivi pendant le séjour du malade à l'hôpital : frictions mercurielles et liqueur de VAN SWIETEN (XV gouttes par jour). La ponction lombaire n'a provoqué aucune détente chez ce malade, au contraire, le crâne grossit et de nouvelles mensurations indiquent 52 centimètres le 3 mai, 52 centimètres 5 le 5 mai; des vomissements surviennent, l'enfant refuse le biberon. On pratique le 5 mai une ponction ventriculaire, on obtient très facilement près de 30 centicubes de liquide. Ce liquide, très faiblement xanthochromique n'abandonne à la centrifugation aucun culot. La réaction cytologique est nulle. L'albumine n'est pas augmentée. (Réaction de PANDY négative.) La liqueur le FEHLING n'est pas réduite. La réaction de BORDET-WASSERMANN est négative.

Après cette décompression, l'enfant cesse de vomir et reprend l'appétit, mais cete amélioration est de peu de durée. Le 10 mai, la mensuration du crâne indique 54 centimètres, soit une augmentation de 6 centimètres depuis l'entrée. On pratique le même jour une nouvelle ponction ventriculaire qui fournit un liquide identique au précédent. Même effet temporaire de cette ponction. Le 21 mai, les troubles généraux

reparaissent, le crâne mesure 55 centimètres : nouvelle ponction ventriculaire, suivie des mêmes effets.

Le 31 mai, l'état de l'enfant s'aggravant de nouveau, bien que la circonférence crânienne n'ait pas varié (55 centimètres), on fait une nouvelle ponction des ventricules latéraux. Pendant le mois qui vient de s'écouler, le poids de l'enfant a peu varié, de 5 k. 920 à l'entrée il est passé à 6 k. 090 le 6 mai, à 5 k. 870 le 19 mai, à 5 k. 820 le 26 mai; le 3 juin il sera de 5 k. 980. La température est régulière et sensiblement normale : les maxima à l'anus ne dépassent pas 37° 9, les minima 36° 6; le plus souvent les oscillations se font entre 36° 8 et 37° 2. Du 31 mai au 6 juin, la courbe thermique est presque rectiligne à 36° 8. L'enfant prend quotidiennement 6 biberons de 100 à 120 grammes de lait humanisé d'abord, puis de lait faiblement dilué.

La situation ne s'améliorant pas, et désirant bénéficier de la persistance d'un état général satisfaisant, on envisage la possibilité d'un traitement chirurgical (drainage).

Mais à partir du 6 juin la situation change. La température s'élève jusqu'à 37° 9 le 9 juin, puis oscille entre 37° et 37° 8 les jours suivants. La tête augmente encore de volume (56 centimètres le 11 juin), des convulsions d'abord espacées puis subintrantes s'installent et l'enfant meurt le 14 juin. Pendant tout son séjour à l'hôpital, l'enfant est resté étendu sur son lit vagissant et agitant ses membres à la façon d'un enfant sensiblement normal. On n'a noté aucun trouble trophique important cutanéomuqueux. On n'a pas noté d'impotence des membres et à aucun moment on n'a soupçonné l'existence d'une paralysie.

Relation de l'autopsie.

Les os du crâne sont très minces, incomplètement ossifiés et membraneux par place, la dure-mère n'est ni adhérente ni ecchymotique.

L'hydrocéphalie ventriculaire est extrêmement accusée : écorce cérébrale et centre ovale transparents par place et d'une minceur extrême ont en d'autres points deux à trois centimètres d'épaisseur. Le troisième ventricule, les trous de Monro, l'aqueduc de SYLVIVS sont également très dilatés.

En un point de son trajet l'aqueduc de SYLVIVS atteint 1 centimètre de largeur; à son débouché sur le plancher du quatrième ventricule, il mesure 1 cm. 1/2. Il existe de très nombreuses adhérences blanchâtres minces et résistantes, unissant les leptoméninges qui recouvrent la protubérance, le bulbe et le toit du quatrième ventricule à la face interne de la dure-mère au niveau du trou occipital. Ces adhérences doivent être détruites avec le doigt pour permettre l'isolement de la protubérance, du bulbe et sa section.

EXAMEN DE LA MOELLE

I. — *Examen macroscopique :*

A noter que, après l'extraction, la moelle revêtue de son étui dure-mérien a ses dimensions et sa forme normales. Les manœuvres de l'extraction n'ont en aucun point altéré l'étui dure-mérien qui est intact et après durcissement dans le formol à 10 %, les coupes étagées, sériées, de la moelle montrent que sous ses enveloppes méningées celle-ci est en ce qui concerne sa forme extérieure, intacte et n'a subi ni dilacération ni écrasement, ni compression, mais ces coupes sériées montrent dans l'intérieur de la moelle épinière des altérations importantes du parenchyme nerveux.

Examen de la moelle par coupes sériées au niveau de ses divers étages.

Moelle cervicale.

Lors de l'autopsie, la séparation au bistouri de la moelle cervicale et du bulbe a provoqué dans la partie supérieure de la moelle cervicale des dilacérations qui, sur les pièces fixées, apparaissent sous forme de fissures irrégulières siégeant sur les deux premiers centimètres de la moelle cervicale. Etant donné leur origine traumatique possible, il n'est pas fait état de ces fissures. Deux centimètres au-dessous de la tranche de section nécropsique, la coupe transversale de la moelle montre un canal épendymaire légèrement dilaté apparaissant sur le tissu nerveux comme un point noir. Des deux côtés, et dans la substance grise, semble-t-il, le tissu nerveux est

déprimé; peut-être existe-t-il là une ébauche de fente, mais peu marquée.

Un centimètre au-dessous le point sombre qui représente le canal épendymaire augmente de dimension. Même état de la coupe.

Un centimètre au-dessous, le canal épendymaire apparaît sous forme d'une fente renflée à son extrémité antérieure, allongée et amincie à son extrémité postérieure. L'ensemble, qui a la forme d'une épingle métallique, mesure 3 millimètres. A ce niveau, il existe latéralement dans les colonnes latérales de substance grise une fissure linéaire à sens antéro-postérieur de 1 mm. 1/2 à peu près. Notons qu'à ce niveau, la dure-mère a son épaisseur normale et que les méninges molles ne sont pas sensiblement épaissies.

Région cervico-dorsale.

Les lésions précédentes s'accroissent sur une coupe de la moelle de la région cervicale inférieure, le canal épendymaire toujours dilaté présente l'aspect en épingle déjà signalé, il mesure 3 mm. 1/2. Les pertes de substance latérale sont nettement accusées et en forme d'S italique. Un peu plus bas, tandis que la dilatation du canal épendymaire semble minime, celui-ci étant de nouveau réduit à un simple point, les deux fissures latérales s'élargissent, sont béantes, deviennent deux cavités.

Un centimètre plus bas, ces deux cavités latérales s'unissent sur la ligne médiane détruisant toute la partie centrale de la moelle; le canal épendymaire semble avoir disparu, englobé dans la cavité. Celle-ci est irrégulière, parcourue de tractus blanchâtres qui unissent ses parois opposées.

En pleine région dorsale, cet état cavitairé de la moelle persiste avec ses mêmes caractères : cavité irrégulière et fins tractus jetés comme des ponts entre ses parois.

Deux centimètres au-dessous, nous retrouvons un aspect différent, semblable à celui de la moelle cervicale supérieure, à savoir : canal épendymaire ponctiforme et de chaque côté, dans les cornes latérales de la moelle, fissures antéro-postérieures en forme d'S.

Deux centimètres plus bas, les fissures latérales ont disparu, seul le canal épendymaire apparaît ponctiforme.

Désormais, les coupes étagées de la région dorso-lombaire, du renflement lombaire, de la queue de cheval ne montrent plus comme seule anomalie qu'un canal épendymaire légèrement dilaté.

En résumé, les altérations de la moelle que nous considérons comme des cavités médullaires anormales, siègent dans la région cervico-dorsale. Leur maximum est dans la zone dorsale supérieure. En ce point, la moelle épinière est véritablement transformée en un conduit à large lumière et à parois irrégulières.

A noter que dans ces diverses zones nous n'avons observé aucun épaissement anormal des méninges molles ni de la dure-mère.

II. — *Examen microscopique :*

Région protubérancielle. (*Fig. 1*)

Sur une coupe intéressant la région protubérancielle dans sa presque totalité l'aqueduc de SYLVIVS très dilaté est tout entier sur la préparation. La section de la lumière de l'aqueduc est très irrégulière, large et béante par place, rétrécie en d'autres points d'une façon générale, la lumière de l'aqueduc reproduit la forme d'un T dont la branche verticale serait double TT. Les deux branches latérales s'enfoncent dans la profondeur de la masse protubérancielle.

Les parois de l'aqueduc sont revêtues presque complètement par l'épendyme. Les cellules épendymaires ont un aspect variable, tantôt elles sont sur une seule assise, aplaties, d'aspect endothélioïde, tantôt elles sont cubiques ou cylindriques, en certains points, enfin, elles sont sur plusieurs assises, cubiques, cylindriques. Ces cellules reposent sur un tissu névroglie qui semble densifié sur les colorations à la fuchsine, il apparaît parfois sous la forme de travées onduleuses denses avec noyaux nombreux allongés, orientés par place parallèlement aux lèvres de la cavité sylvienne. Parfois, la névroglie est moins dense. On distingue des astrocytes, en d'autres points les noyaux abondent.

Les méninges molles sont très congestionnées, la paroi des vaisseaux est riche en noyaux. De même : nombreuses cellules lymphocytes, fibroblastes, monocytes et hématies extravasées dans les mailles de la pie-mère. Dans l'ensemble le parenchyme nerveux montre des lésions de congestion vasculaire avec réaction des parois (abondance des noyaux) et une réaction névrolitique diffuse.

Région cervicale moyenne.

En cette région, le canal de l'épendyme à l'œil nu est ponctiforme et il existe une dépression légère antéro-postérieure dans la substance grise de chaque côté de la ligne médiane. Au microscope, le canal de l'épendyme est dilaté, béant, arrondi. Les cellules épendymaires forment par place plusieurs assises, elles sont cubiques, leur noyau prend fortement les colorants basiques, en d'autres points elles sont cylindriques, stratifiées, les plus internes se terminant dans la lumière du canal par une sorte de plateau. Dans la substance nerveuse adjacente, il y a une prolifération manifeste des noyaux de la névroglie, noyaux réguliers, arrondis ou ovalaires à fine chromatine poussiéreuse, ça et là, noyaux allongés en bâtonnets, en virgules, ou irréguliers ou encore petits noyaux contractés à bloc chromatinien compact, foncé; rares corps granuleux. Cette accumulation de noyaux ne s'étend pas très loin au-delà des parois du canal épendymaire, mais, d'une façon générale, la substance nerveuse sur cette coupe est plus riche en noyaux névrogliques qu'une coupe de moelle normale de la même région, prise comme témoin.

Dans la région des cornes antérieures, les cellules ganglionnaires sont peu modifiées comme forme, aspect des noyaux et granulations protoplasmiques. Autour d'elles, pas d'accumulation anormale de noyaux de la névroglie. En arrière des cornes antérieures, dans la zone qui correspond aux dépressions bilatérales visibles à l'œil nu, le tissu nerveux prend un aspect vitreux, homogène par place; les noyaux sont rares, par endroit ils sont plus abondants, polymorphes en nids. Le tissu nerveux est également comme foré de cavités arrondies juxtaposées, il prend un aspect vacuolaire et par place il est creusé de véritables pertes de substance irrégulières, à bords

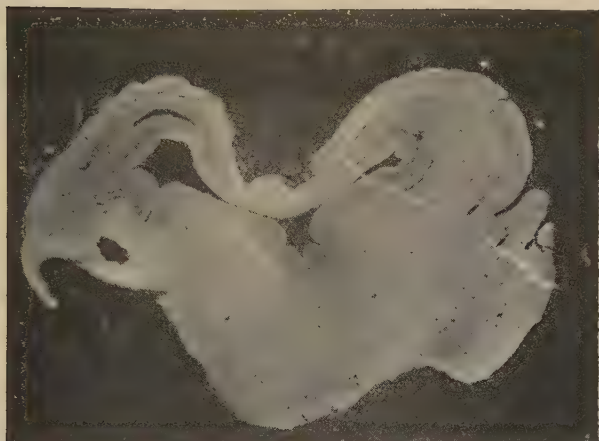


Fig. 1. - Moelle. - Région Protubérancielle.

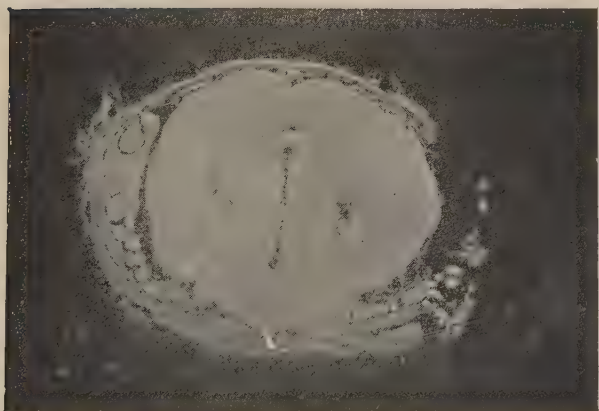


Fig. 2. - Moelle. - Région cervicale inférieure.

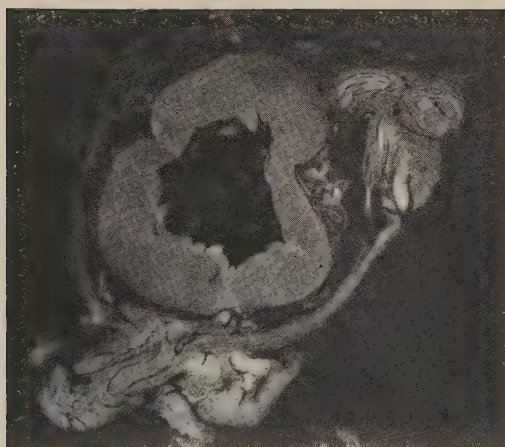


Fig. 3. - Moelle. - Région dorsale supérieure.

déchiquetés, parcourues de fins tractus auxquels sont appendus des noyaux cellulaires. Ces zones de dégénérescence et de désintégration du tissu nerveux sont limitées à la substance grise. Elles laissent intacts des groupes de cellules nerveuses ganglionnaires qui paraissent constituer la colonne de CLARKE. Les vaisseaux qui avoisinent ces zones altérées sont remplis d'hématies, leur paroi est riche en cellules, cellules endothéliales arrondies, gros noyaux allongés de fibroblastes; parfois légère réaction névroglique périphérique.

Les méninges molles dans ce segment de moelle cervicale sont épaissies, congestionnées, riches en cellules lymphocytoïdes et en fibroblastes. La réaction cellulaire des méninges autour des vaisseaux congestionnés est par place intense. L'arachnoïde est particulièrement infiltrée de cellules.

Moelle cervicale inférieure. (*Fig. 2*)

A l'œil nu, le canal épendymaire est comme une épingle à tête métallique. Dans la substance grise pertes de substance bilatérales, fissures en S italique.

Au microscope, le canal épendymaire dilaté est renflé en massue au voisinage de la commissure antérieure qui conserve néanmoins une épaisseur appréciable. En arrière, le canal qui est revêtu dans son ensemble de son épithélium épendymaire se continue par une fente allongée et qui va en se rétrécissant dans la commissure postérieure. Cette fente n'est pas revêtue de l'épendyme, elle présente des espaces rétrécis et des dilatations; elle se termine en s'effilant dans la commissure postérieure, elle est alors prolongée par des lacunes ovalaires, séparées les une des autres par des ponts plus ou moins larges de substance nerveuse et qui atteignent la périphérie de la face postérieure de la moelle. Les cellules épendymaires qui revêtent les parois du canal dilaté sont cubiques, le plus souvent sur une seule assise. En un point, en regard de la commissure antérieure elles se sont multipliées et forment un amas irrégulier assez volumineux. La réaction névroglique est peu importante autour du canal, beaucoup moins importante qu'au niveau du segment supérieur. On voit des cellules araignées typiques. La fissure linéaire qui continue en arrière le canal épendymaire a des lèvres taillées

à l'emporte-pièce et sans revêtement cellulaire distinct; des cellules et des fibres névrogliques la constituent. Mais on ne remarque aucune condensation anormale de ces fibres; quant aux noyaux névrogliques ils sont parfois clairsemés, parfois agglomérés en nids plus ou moins volumineux, au voisinage ou en bordure de la fissure. Mais, ils ne constituent pas un revêtement continu ni organisé; il y a même un certain état œdémateux et de dissociation des fibres de la névroglie vers les lèvres de cette fissure.

Les lacunes qui continuent la fissure vers la face postérieure de la moelle, semblent être des boules d'œdèmes autour des vaisseaux dont on reconnaît les vestiges soit dans leur lumière, soit sur leurs bords.

Les zones de désintégration notées dans la substance grise des cornes antérieures et postérieures se poursuivent à ce niveau et s'accroissent. Il y a formation de véritables cavités à bords irréguliers, anfractueux hérissés de franges vasculaires ou cellulaires, le tissu nerveux est comme dilacéré, déchiqueté par place, il a le même aspect homogène, compact, vitreux déjà cité. La réaction névroglique n'est pas considérable, en tout cas très variable selon les points, le plus souvent elle est médiocre.

Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures sont diminuées de nombre, rétractées, ratatinées, pauvres en prolongements, surchargées de pigment. Les noyaux sont peu visibles, de même les cellules de la colonne de CLARKE. La substance blanche des cordons antéro-latéraux et postérieurs ne paraît pas participer au processus de désintégration. Peut-être y relève-t-on une augmentation de nombre des noyaux de la névroglie.

Les méninges molles arachnoïdo-piémériennes sont congestionnées épaissies et infiltrées, de nombreuses cellules lymphocytoïdes et de fibroblastes.

Région dorsale supérieure. (Fig. 3)

Les lésions sont à leur maximum, la moelle est déformée, plus de sillon postérieur discernable. Le sillon antérieur sur les coupes microscopiques est à peine indiqué. La moelle est réduite à une mince enveloppe entourant une cavité centrale

volumineuse et assez régulièrement cylindrique; toute trace du canal épendymaire a disparu, de même que tout revêtement épendymaire. La cavité médullaire est libre, ses parois n'ont pas un revêtement cellulaire continu, elles sont taillées à pic dans la substance nerveuse. Par endroits, il y a manifestement accumulation de cellules et de fibres de la névroglie, cela est surtout évident dans la région des cornes postérieures. Mais, dans la région des cornes antérieures, noyaux et fibres de la névroglie sont plus rares, le tissu nerveux est creusé de lacunes, de vacuoles, comme œdémateux; au niveau de l'ébauche persistante du sillon antérieur, seuls les vaisseaux sanguins avec leur adventice et le revêtement pie-mérien semblent séparer la cavité médullaire des espaces arachnoïdopie-mériens. De chaque côté de l'ébauche du sillon antérieur on trouve, dans la paroi de substance nerveuse, quelques groupes de cellules nerveuses correspondants à l'ébauche des groupes de cellules ganglionnaires de la tête des cornes antérieures, elles sont très peu nombreuses, en en compte 25 d'un côté et une quinzaine de l'autre. Certaines sont en bordure de la cavité centrale et prêtes, semble-t-il à tomber dans sa lumière. Très faible réaction névroglie en ce point. Il existe des vestiges des cornes latérales de la substance grise et certains groupes bilatéraux de cellules volumineuses semblent correspondre aux cellules de CLARKE. Ces cellules sont en assez bon état de conservation. On reconnaît facilement leur noyau clair nucléolé, le cytoplasme est chargé d'enclaves. Au niveau de ce qui reste du sillon postérieur la réaction névroglie est très accusée, surtout dans l'atmosphère des vaisseaux. Les cordons de substance blanche qui constituent la presque totalité de la paroi médullaire sont assez bien conservés, augmentation des noyaux névroglieques, congestion vasculaire. Même état des méninges que ci-dessus.

En résumé, il y a eu au niveau de cette moelle un processus double d'hydromyélie et de désintégration de la substance grise; les deux processus évoluant parallèlement ont provoqué la formation de cavités qui, d'abord distinctes, ont bientôt conflué pour créer une cavité centrale unique, volumineuse, réduisant la substance nerveuse sub-

sistante à l'aspect d'un conduit à large lumière. A la dilatation simple du canal épendymaire, a bientôt succédé un état fissuraire prolongeant le canal vers la face postérieure de la moelle dans le sillon postérieur. A la désintégration bilatérale de la substance grise dans les cornes latérales ont succédé des processus cavitaires creusant les deux moitiés de la moelle de cavités d'abord fissuraires, lacunaires, les deux croissants ainsi formés ont conflué vers la partie centrale, leur confluence a été facilitée par la présence de la cavité hydromyélique qui, finalement, a disparu; l'ensemble de ces processus a abouti à la vaste cavité qui existait au niveau de la moelle dorsale supérieure.

Quel a été le mécanisme intime de ce processus de désintégration, puis de destruction de la substance grise ? Sans doute, l'hypertension du liquide cérébrospinal qui, privé de communication avec les espaces arachnoïdo-piémériens, ne se résorbait pas ou se résorbait imparfaitement, peut expliquer facilement la dilatation du canal épendymaire et l'agrandissement de sa lumière par fissuration dans la commissure postérieure. Quant à la désintégration de la substance grise des cornes latérales, le facteur mécanique, certainement très important, n'est peut-être pas le seul en cause. Le trouble de la nutrition du tissu nerveux, du fait de la compression des vaisseaux, de l'altération des parois vasculaires, de l'œdème périvasculaire relevés sur nos préparations, a certainement eu sa part dans la formation des cavités latérales.

Mais, ce qu'il faut signaler, c'est que le processus cavitaire ne semble ici avoir eu pour cause ni une malformation congénitale, une agénésie, ni une anomalie du canal épendymaire, ni surtout la formation préalable d'une gliose dans la moelle épinière. La cavité ne s'est pas développée dans un gliome. Elle ne s'est pas non plus produite à la faveur d'un foyer ancien d'hématomyélie. Enfin, il

est utile d'insister sur ce point : en aucun endroit sur nos coupes ni dans la lumière des vaisseaux, ni dans leur adventice, ni dans les foyers de désintégration parenchymateuse, ni dans les cavités médullaires, enfin, nous n'avons trouvé trace d'une pullulation microbienne agonique qui par l'effet des gaz de putréfaction eût pu produire post-mortem, des éclatements et des désordres de la substance nerveuse.

Le facteur mécanique domine dans la pathogénie de ce processus, le facteur compression générateur de troubles trophiques de la substance nerveuse, est également à envisager.

Cette observation nous paraît constituer un cas typique de cavités médullaires au cours de l'hydrocéphalie et ceci à tous les points de vue.

Au point de vue clinique, par l'absence de troubles fonctionnels ou physiques quelconques liés à l'existence de cavités médullaires.

Aucun des signes moteurs sensitifs ou trophiques de la syringomyélie vraie n'existaient et nous nous trouvons bien là en face de ces cavités muettes de la moelle propres à l'hydrocéphalie.

Du point de vue anatomo-pathologique, la moelle de cet hydrocéphale présentait un double processus; d'une part, l'hydromyélie; d'autre part, le processus cavitaires. Ces deux lésions, d'abord indépendantes, se sont ensuite confondues, l'une englobant l'autre. Nous verrons dans la suite de ce chapitre que la coexistence de l'hydromyélie et des cavités médullaires est la règle et que, d'autre part, le siège des cavités est à peu près toujours comme dans le cas rapporté, la région cervico-dorsale de la moelle épinière.

L'absence de réaction névrologique importante est le caractère saillant de ces formations cavitaires, c'est lui qui, pour bien des auteurs, fait éliminer ces cavités du cadre de la syringomyélie.

Il a été noté dans l'examen microscopique, quelques îlots de condensation névrologique, mais il ne s'agit que d'une réaction légère, et nous pensons que la névroglie n'est ici hyperplasique que par suite d'un processus réactionnel secondaire de limitation.

L'autonomie de ce genre de cavités et de leurs caractères est confirmée par la plupart des observations rapportées par divers auteurs.

RHEIN, en particulier, a présenté une observation sensiblement identique à la nôtre. Elle en diffère seulement par l'adjonction de symptômes cérébelleux, mais pour ce qui est des cavités médullaires, elle offre avec celle de notre malade un parallélisme très étroit.

Il s'agit d'un enfant de 8 ans présentant une hydrocéphalie avec céphalée, vomissements, convulsions, qui mourut de mort subite.

Au début de son rapport RHEIN déclare :

« La présence d'une syringomyélie nette qui n'a pas été soupçonnée pendant la vie, en raison de l'absence de la moindre manifestation clinique caractéristique, ajoute encore de l'intérêt à cette observation. »

On remarquera déjà que ces cavités qualifiées syringomyélie n'avaient pas d'expression clinique. C'est encore ici d'une découverte d'autopsie qu'il s'agit et voici ce que dit l'auteur dans la relation nécropsique à propos de la moelle de cet enfant.

« Moelle (divisée en 23 portions sensiblement égales). La moelle épinière était le siège d'une syringomyélie qui s'étendait du deuxième segment cervical au huitième segment thoracique.

Au second segment cervical se trouvait une petite cavité à droite de la fissure centrale. Il y avait une légère dégénérescence des colonnes postérieures et du faisceau pyramidal croisé gauche.

Dans le quatrième segment cervical on observait les mêmes faits et, là aussi, il y avait une légère dilatation du canal cen-

tral. Dans les deux cornes postérieures on observait une surface de pertes de substance dans laquelle on trouva plusieurs cellules araignées.

Au sixième segment cervical, le canal central était très distendu. Il y avait une légère dégénérescence du faisceau pyramidal croisé gauche. A ce niveau, il y avait une cavité dans la corne postérieure droite et dans la paroi de cette cavité se trouvaient des cellules araignées.

Dans le huitième segment cervical, le canal central était très dilaté et en forme de verre de montre, occupant une grande partie de la colonne postérieure. Il y avait une grande cavité dans la corne postérieure droite et une petite dans la corne postérieure gauche. Du côté droit, se trouvait une hémorragie dans le tissu constituant la paroi de la cavité. Le faisceau pyramidal croisé gauche était dégénéré.

Au second segment thoracique, le canal central était volumineux et arrondi, et il y avait encore une petite cavité dans la corne postérieure droite. On observait une très légère dégénérescence du faisceau pyramidal croisé. Les deux cornes postérieures étaient le siège de perte substance présentant les mêmes caractéristiques qu'aux niveaux décrits ci-dessus.

Dans le troisième segment thoracique, le canal central était de forme irrégulière, se prolongeant dans la corne postérieure droite et occupant une grande partie des colonnes postérieures des deux côtés de la ligne médiane. Le processus de dégénérescence présenté par la corne gauche s'étendait à ce niveau dans la corne antérieure, et il est moins marqué que plus haut.

Dans le cinquième segment thoracique, la corne postérieure droite était presque entièrement détruite par la cavité, ainsi qu'une partie de la corne antérieure et le canal central dilaté occupait la partie postérieure de la corne gauche.

Au huitième segment thoracique se trouvait une petite cavité dans la corne postérieure gauche.

Au neuvième segment, la cavité disparaissait et le canal central n'était pas manifestement distendu. Il n'y avait pas de trace de dégénérescence dans les cornes. Rien d'anormal dans les segments au-dessous.

A la décussation, la moelle paraissait être normale, sauf quelques pertes de substance. centrales, probablement de nature gliomateuse.

Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures des régions thoraciques et lombaires, colorées à la thionine, paraissaient normales. »

Ici, comme chez notre malade, l'hydrocéphalie se compliquait de cavités médullaires qui par aucun point ne s'étaient extériorisées au cours de la vie. Aucun des signes qui constituent le syndrome syringomyélique n'avaient pu être notés, et l'auteur attire tout spécialement l'attention sur ce fait dès le début de son rapport.

Comme cela est classique, cette formation cavitaire occupait la partie supérieure de la moelle du deuxième segment cervical au huitième segment thoracique, c'est-à-dire la région cervico-dorsale. Il n'est pas noté de réaction névroglique.

La cavité hydromyélique constituée par l'énorme distension du canal de l'épendyme paraît indépendante de la cavité proprement dite qui occupe la région postérieure de la partie droite de la moelle. A gauche, une cavité de beaucoup moindre importance est indépendante aussi du canal central.

D'autres observations de cavités médullaires ont trait à des hydrocéphalies d'adultes. Elles paraissent cependant devoir être rapprochées des cas de l'enfance en raison des analogies de caractère qu'elles présentent.

Kufs rapporte un cas de combinaison d'une hydrocéphalie idiopathique chronique de l'adulte avec une syringomyélie. Mais cette syringomyélie non diagnosticable cliniquement, comme le déclare l'auteur, nous paraît devoir être plutôt considérée comme un type de ces cavités muettes qui compliquent l'hydrocéphalie, que comme une syringomyélie vraie.

Nous devons reconnaître que certains cas cependant ont

été signalés dans lesquels on paraît pouvoir, en apparence avec raison, parler de syringomyélie en face de cavités médullaires compliquant une hydrocéphalie. Malgré cela, la discrétion des signes cliniques n'a pas été sans étonner les auteurs.

COUVELAIRE rapporte le cas d'un malade du service de Pierre MARIE, chez lequel ce dernier avait diagnostiqué une syringomyélie avec une hydrocéphalie.

L'autopsie confirma ce diagnostic en révélant l'existence d'une syringomyélie typique occupant toute la moelle avec une hydrocéphalie considérable.

Un minimum de signes cependant existait chez ce malade, et Pierre MARIE déclare lui-même que c'est seulement l'observation antérieure d'un cas analogue qui lui a fait porter ce diagnostic.

Il nous paraît intéressant de rapporter dans son texte même la discussion de cette observation. La voici :

« M.-P. MARIE. — Ce qui est particulièrement intéressant dans la communication précédente, c'est qu'avec une pareille déformation les membres n'aient présenté que des troubles relativement très peu accentués. Le malade ne se servait pas de la main droite, mais bien de la gauche, la sensibilité thermique n'était altérée que sur un seul membre.

Comment avec si peu de moelle peut-on concevoir la persistance des fonctions motrices, sensitives, trophiques. Il y a là de quoi confondre toutes nos idées sur la physiologie médullaire.

Enfin, le cas en question n'est pas isolé. J'ai déjà eu l'occasion d'observer antérieurement un exemple de syringomyélie avec hydrocéphalie; c'est même le souvenir de cette observation qui m'a permis de porter un diagnostic du vivant du malade.

M. JOFFROY. — Il s'agit là d'une forme assez particulière de syringomyélie et je crois qu'il faut séparer nettement les cas de ce genre. En effet, les méninges médullaires ne sont ni épaissies, ni adhérentes comme cela s'observe dans la syringo-

myélie, autrement dit, il n'y avait pas de pachyméningite et la lésion semble limitée au canal central et à son pourtour.

M. P. MARIE. — Certainement, il faut distinguer de la syringomyélie les observations d'hydrocéphalie avec hydromyélie ou spina bifida. Mais ici, je crois qu'il s'agit bien d'un cas de syringomyélie véritable. La lésion ne consiste pas seulement en une dilatation du canal central; on voit des travées celluluses remplissant toute la cavité de la moelle. Au surplus, l'examen histologique en sera fait en détail et je communiquerai les résultats à la Société.

M. BRISSAUD. — En réservant les données de l'examen histologique il est certain que les pièces actuelles font songer plutôt à une sorte d'hydromyélie qu'à une syringomyélie.

M. P. MARIE. — Macroscopiquement il peut en être ainsi. Mais, microscopiquement si je m'en réfère au premier cas que j'ai observé, il s'agissait réellement d'une syringomyélie avec hydrocéphalie.

M. BRISSAUD. — Pour le cas présent, la question se pose de savoir si la lésion encéphalique est primitive ou secondaire. Est-ce une syringomyélie cérébro-spinale ? Et j'entends par là une extension de la gliose médullaire à la substance cérébrale; ou bien, n'y a-t-il qu'une coïncidence entre les lésions médullaires et cérébrales ?

M. P. MARIE. — L'examen histologique des pièces pourra seul trancher la question. »

Quoi de plus frappant dans cette discussion que cette surprise de Pierre MARIE en face d'une lésion médullaire aussi énorme qui n'a aboli, ni les fonctions motrices, ni les fonctions sensitives, ni les fonctions trophiques. En raison du caractère anatomique, on ne peut adopter l'idée d'une simple hydromyélie. Peut-on davantage, devant un tel mutisme clinique, parler de syringomyélie.

Malgré nos recherches attentives, nous n'avons pu connaître le résultat de l'examen histologique des pièces. Tout de même, quelles que soient les indications fournies par le laboratoire, les faits cliniques conservent leur valeur. Et

c'est à ce titre que nous avons cru pouvoir rapprocher des autres le cas de COUVELAIRE qui, à nos yeux, paraît démontrer mieux que tout autre le caractère tout particulier des cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie.

On peut objecter qu'il y avait des signes cliniques de syringomyélie; peut-être l'examen des pièces aura-t-il révélé une réaction du type syringomyélique ? Néanmoins, il s'agit d'un hydrocéphale et les faits nous ont montré que les cavités médullaires de l'hydrocéphalie retentissaient fort peu sur les fonctions médullaires. Ces cavités ont pu tendre vers la syringomyélie, mais il n'en subsiste pas moins qu'il s'agit d'une syringomyélie d'une discrétion toute particulière, qui, de ce fait, s'apparente de très près avec les complications cavitaires de l'hydrocéphalie.

CHAPITRE II

Etiologie et Pathogénie des cavités médullaires au cours de l'Hydrocéphalie.

Nous croyons avoir suffisamment démontré par les observations qui précèdent ce chapitre, l'autonomie des cavités médullaires au cours de l'hydrocéphalie, et, quel que soit leur avenir, leur relation possible avec l'apparition de la syringomyélie, nous ne pensons pas être dans le domaine de l'hypothèse en faisant de l'hydrocéphalie la cause qui a déterminé la formation de ces cavités. Discuter l'origine de cette hydrocéphalie sortirait de notre cadre, et nous ne pensons pas que cela éclaircirait davantage le problème; seul, le rôle de l'hérédo-syphilis peut être utile pour expliquer les altérations vasculaires que certains auteurs ont rencontré. Notre observation histologique montre qu'il existait chez ce sujet un processus chronique d'inflammation des méninges molles sur la nature duquel nous ne sommes pas exactement renseignés. Ce processus peut cependant avoir joué un rôle important dans la genèse de l'hydrocéphalie et des cavités.

La relation de cause à effet entre l'hydrocéphalie et les cavités médullaires qui nous occupent est d'ailleurs entrée dans le domaine classique, puisque les auteurs décrivent ces cavités comme complications de l'hydrocéphalie.

Ainsi l'hydrocéphalie a conditionné l'apparition de ces pertes de substance, mais par quel mécanisme ? Autrement

dit quelle est la pathogénie des cavités médullaires au cours de l'hydrocéphalie ?

« La pathogénie des formations cavitaires de la moelle et de la syringomyélie, en particulier, est loin d'être élucidée », déclarent H. CLAUDE, VINCENT et LEVY-VALENSI. Cette pathogénie est en effet très obscure pour la syringomyélie et d'autres affections telle que la pachyméningite cervicale hypertrophique, où des causes très multiples peuvent intervenir.

Pour l'hydrocéphalie, le problème se limite mieux, et, bien que nous ne puissions apporter des preuves d'une précision mathématique, les conditions de formation de ces cavités sont assez spéciales pour ne permettre qu'un nombre très restreint d'hypothèses.

D'emblée, nous pouvons en éliminer un certain nombre.

La fonte d'une tumeur intra-médullaire peut être le point de départ de certaines pertes de substance de la moelle, mais on en trouve la trace et ces tumeurs gliomateuses sont rarement isolées. On peut voir coexister des lésions gliomateuses avec une hydrocéphalie, mais point n'est besoin de la présence de ces tumeurs pour que l'hydrocéphalie se complique de cavités médullaires.

Ces cavités ne paraissent pas non plus pouvoir être rattachées directement à une origine inflammatoire aiguë ou chronique. La moelle ne porte pas trace d'inflammation dont le rôle peut se limiter à avoir conditionné la constitution de l'hydrocéphalie. C'est donc très secondairement que les phénomènes inflammatoires interviennent, et ils ne doivent pas à nos yeux être mis en cause, tout au moins d'une façon immédiate, dans la pathogénie de ce genre de cavités.

L'hématomyélie qui devient cavitaire constitue un processus très spécial, très bien connu aujourd'hui et qu'il est classique de placer hors du cadre des cavités médullaires proprement dites.

Chez le nouveau-né, l'hématomyélie est le fait des manœuvres obstétricales au cours d'un accouchement dystocique plus ou moins laborieux. Elle siège le plus souvent dans la moelle cervicale et occupe la région centrale de la moelle. Elle est le fait de la rupture des vaisseaux péri-épendymaires par suite de l'extension exagérée de la colonne vertébrale. L'épanchement sanguin a tendance à envahir largement la substance grise. Le foyer hématomyélique peut entraîner la dégénérescence du tissu nerveux et aboutir à la formation d'une cavité qui s'entoure au bout d'un certain temps d'une réaction névroglique et peut réaliser une syringomyélie qui évoluera plus tard pour son compte avec les symptômes habituels.

Il ne reste en définitive que deux hypothèses :

1° Les cavités médullaires de l'hydrocéphalie constituent des *malformations congénitales*.

2° Elles sont dues à des phénomènes de compression liés aux modifications de pression du liquide céphalo-rachidien. C'est là l'*origine mécanique*.

ORIGINE CONGÉNITALE

L'origine congénitale des cavités médullaires compliquant l'hydrocéphalie peut être envisagée si on les rapproche de celles qui compliquent diverses malformations du système nerveux ou encore d'autres malformations fœtales d'ordre plus général.

Comme nous l'avons rappelé les cas de spina bifida qui se compliquent de cavités médullaires sont nombreux.

SOLOVITZOFF a rapporté cinq cas de spina bifida avec cavités médullaires du type hydromélique. Il est vrai que le spina bifida n'était pas la seule malformation que présentaient les sujets examinés mais qu'il y avait de véritables monstruosités : acranie, anencéphalie, etc...

DUFOUR, SCHLESINGER ont attiré aussi l'attention sur ces

cavités d'origine congénitale qu'ils considèrent comme des arguments puissants pour défendre la théorie de la nature congénitale de certaines syringomyélies.

Le cas de Kürs, « syringomyélie non diagnosticable cliniquement », coïncide avec un rein en fer à cheval, et l'auteur insiste sur l'intérêt de ces coïncidences des malformations multiples du système nerveux et des autres organes.

BAR et DE KERVILY rapportent un cas de cavités médullaires chez un enfant né à huit mois dont les membres supérieurs étaient réduits au segment huméral et les membres inférieurs au segment fémoral. Les auteurs ajoutent : « Ce fait est d'autant plus intéressant que les centres nerveux ne sont pas le siège de graves lésions et que les faits connus de syringomyélie congénitale se rapportent à des enfants dont les centres nerveux étaient le siège des malformations les plus graves : spina, bifida, anencéphalie, acranie, encéphalocèle, etc... »

L'ensemble de ces faits peut justifier l'hypothèse de la nature congénitale des cavités accompagnant l'hydrocéphalie. Tous les auteurs ne s'accordent pas sur ce point et nous allons voir que l'origine mécanique de ces pertes de substance paraît beaucoup plus justifiée dans le cas de l'hydrocéphalie.

ORIGINE MECANIQUE

L'étude des cavités médullaires en général de la syringomyélie et de la pachyméningite cervicale hypertrophique ont à maintes reprises posé le problème de l'origine mécanique des cavités médullaires. L'expérimentation et la clinique se sont unies pour apporter la solution.

La compression expérimentale de la moelle réalisée soit directement par l'introduction dans le canal rachidien d'un corps étranger, soit indirectement en déterminant un processus irritatif des méninges a abouti à la formation de cavités dans le tissu nerveux.

LHERMITTE et BOVERI introduisent dans le canal vertébral d'un chien une tige de laminaire. L'animal meurt 8 jours après sans qu'il y ait eu de phénomènes infectieux. La compression de la partie moyenne de la moelle a produit une myélomalacie de la substance grise postéro-centrale avec élimination des produits nécrosés d'une cavité médullaire. Cette myélomalacie peu accusée au-dessous du point comprimé remontait à 4 segments au-dessus.

CAMUS et ROUSSY ont provoqué une méningite chronique cervicale hypertrophique en injectant chez un chien à travers l'espace occipito-atloïdien un mélange d'acide gras, de nuclinate de soude et de talc en suspension dans l'eau. Il y eut du côté de la moelle une réaction secondaire avec formation de cavités. Ces cavités sont précédées par des foyers nécrotiques de la substance grise s'étendant plus tard à la substance blanche (cordons postéro-latéraux). Ces cavités à parois assez nettes sont bordées par les éléments nerveux eux-mêmes ou partiellement par une bande très fine de tissu conjonctif. Il y a une ébauche de réaction névroglie analogue à la membrane papillaire des cavités syringomyéliques. Tantôt le canal épendymaire est indépendant de ces cavités, tantôt il se confond avec elles. Il y a des lésions d'épendymite avec cellules proliférées infiltration des cellules rondes péri-épendymaires avec dans le canal d'abondantes cellules desquamées, cellules allongées cubiques ou cellules rondes. Pas de gliose péricavitaire ou périépendymaire, mais dans les formes anciennes on observe une sclérose névroglie évidente à la périphérie de la cavité.

En clinique on voit se compliquer de cavités médullaires les compressions osseuses post-traumatiques de la moelle.

La pachyméningite cervicale hypertrophique se complique de cavités qui paraissent d'origine mécanique. Le collier pachyméningitique enserre et comprime la moelle, entraînant un certain degré de stase du liquide céphalo-rachidien et surtout des altérations de la circulation médullaire

considérées comme la cause principale de la formation des cavités.

C'est cette même pathogénie qui est invoquée par KÜRS et RHEIN dans leurs observations à propos des cavités médullaires de l'hydrocéphalie, la perturbation circulatoire n'étant que le phénomène secondaire déterminé primitivement par l'action mécanique du liquide céphalo-rachidien en hypertension.

En effet, si l'expérience et la clinique prouvent que les compressions médullaires jouent un rôle important dans la genèse des cavités médullaires, il est logique de penser à cette pathogénie dans le cas de l'hydrocéphalie. L'hypertension du liquide céphalo-rachidien occupe ici le tout premier plan, le facteur mécanique de compression est ici parfaitement établi. On ne peut penser à une origine congénitale pas plus qu'à la participation d'une gliose absente.

Ces phénomènes de compression nous paraissent pour toutes ces raisons devoir être considérés comme la cause principale des complications cavitaires de la moelle au cours de l'hydrocéphalie. Cette hypertension est déjà importante au cours de l'hydrocéphalie communicante. Dans l'hydrocéphalie bloquée, comme l'ont montré les expériences de DANDY et BLACKFAN, la communication entre les ventricules cérébraux et les espaces sous-arachnoïdiens étant interrompue, le liquide céphalo-rachidien qui ne peut se résorber s'accumule dans les ventricules et le canal central. Ici, le facteur compression est porté au maximum et, malgré la dilatation du canal épendymaire, la moelle subit une pression considérable.

Le mécanisme intime qui a creusé ces cavités dans le parenchyme nerveux paraît être l'altération de la circulation médullaire par suite de l'oblitération des vaisseaux par écrasement. THOMAS et HAUSER ont noté que les troubles circulatoires peuvent être le point de départ de pertes de substance médullaire en dehors de toute autre cause. Ces

pertes de substance, ajoutent ces auteurs, indépendantes au début de toute gliose peuvent susciter secondairement une réaction névroglique prononcée. Nous avons par ailleurs noté dans l'examen de la moelle du cas que nous rapportons une légère réaction névroglique et l'on peut remarquer que celle-ci est surtout nette dans l'atmosphère des vaisseaux. La lecture des diverses observations rapportées montre d'ailleurs que ces cavités médullaires correspondent d'une façon constante au niveau où la dilatation du canal épendymaire est la plus marquée, c'est-à-dire celle où la compression vasculaire est à son maximum, alors que dans les autres points du canal, où pourtant la pression du liquide céphalo-rachidien par unité de surface est la même, la moindre dilatation du canal de l'épendyme ne modifie que peu les conditions de la circulation intra-médullaire.

Le rôle de l'hypertension du liquide céphalo-rachidien agissant comme agent dilatateur, explique parfaitement l'hydromyélie. Pour ce qui est des cavités intra-parenchymateuses, et en raison des faits expérimentaux et cliniques, on ne peut pas nier que la compression liquidienne soit le facteur principal de la dégénérescence du tissu nerveux. Cependant, l'action directe de la compression sur le parenchyme médullaire n'explique pas suffisamment la production de cavités. Si elle agissait seule et sans phénomène secondaire l'hypertension liquidienne pourrait seulement dilater la moelle. On ne peut non plus admettre l'irruption directe, par effraction, du liquide céphalo-rachidien sous tension au sein du tissu nerveux. On trouve en effet des foyers de désintégration isolés au milieu du parenchyme qui ne communiquent en aucune manière avec le canal central.

L'origine circulatoire par trouble de la nutrition tissulaire paraît la plus probable. La compression vasculaire, l'altération des parois des vaisseaux et l'œdème périvasculaire entraînent une mauvaise irrigation du parenchyme

nerveux dont les éléments dégénèrent et finissent pas disparaître, laissant à leur place des vacuoles, puis des cavités.

Il n'en reste pas moins que ces troubles circulatoires ont à leur origine l'hypertension rachidienne qui reste le *primum movens* des cavités médullaires.

Dans le cas que nous rapportons, les conditions mécaniques étaient optima pour la production des troubles de compression et des troubles dégénératifs secondaires. Le blocage de l'hydrocéphalie avait pour cause un collier de leptoméningite qui enserrait le bulbe et le quatrième ventricule, fermant par son feutrage les trous de *Magendie* et de *Luschka*. Ainsi, non seulement intervenait l'hypertension rachidienne, mais encore le collier méningitique.

C'est ce même collier que produisirent DANDY et BLACKFAN par l'application sur le mésocéphale d'une bande de gaze imprégnée d'un liquide irritant, c'est lui que provoquaient CAMUS et ROUSSY en injectant au niveau des méninges cervicales un liquide irritant. C'est aussi en quelque sorte le collier de la pachyméningite cervicale hypertrophique.

Sans avoir la prétention d'être définitive, cette pathogénie nous paraît de toutes, la plus acceptable, et nous pensons que les cavités médullaires de l'hydrocéphalie ont pour cause première l'hypertension du liquide céphalo-rachidien qui agit secondairement en engendrant des troubles circulatoires importants.

CHAPITRE III

Caractères Anatomico-Pathologiques et Cliniques.

S'il est des cas où l'anatomie pathologique explique et confirme les résultats de la clinique au point que l'un ne peut aller sans l'autre ce n'est certes pas celui des cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie. Les rapprocher malgré cela dans un même chapitre, nous a paru utile pour mieux montrer leur divergence.

Nous laissons volontairement sous silence l'anatomie pathologique de l'hydromyélie pure, lésion trop banale de l'hydrocéphalie, nous nous bornerons seulement à en signaler les vestiges dans les cavités du parenchyme qui ont englobé le canal central.

Au point de vue topographique, les cavités médullaires de l'hydrocéphalie sont comme orientées par l'hydromyélie, en suivent le développement (PHILIPPE et OBERTHÜR). C'est le plus souvent à la partie supérieure de la moelle que le canal central est le plus dilaté, c'est aussi à ce niveau que les lésions cavitaires du parenchyme nerveux sont les plus fréquentes et les plus importantes. Dans le cas de CLAUDE, VINCENT et LÉVY-VALENSI, le maximum des lésions destructives est au niveau de la région cervico-dorsale; plus bas, ces lésions sont plus limitées, moins envahissantes.

Dans le cas de RHEIN, les cavités s'étendaient du deuxième segment cervical au huitième segment thoracique.

Chez notre malade, c'est dans la région dorsale supérieure que les lésions sont les plus importantes. Elles apparaissent dans la région cervicale inférieure, mais on ne trouvait rien à la partie inférieure de la moelle.

En résumé, comme l'hydromyélie, les cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie ont leur siège de prédilection dans la partie supérieure de la moelle, la région cervico-dorsale.

Ces lésions cavitaires suivant le degré de leur extension, peuvent atteindre aussi bien les faisceaux blancs que la substance grise (PHILIPPE et OBERTHUR). Chez notre malade, il semble que le processus de désintégration ait seulement menacé la substance blanche sans avoir eu le temps de l'atteindre.

Du point de vue microscopique, les cavités médullaires de l'hydrocéphalie ont été peu étudiées et cela tient sans doute à la rareté relative des cas observés. Ces cas n'ont peut-être qu'une rareté apparente, si l'on tient compte que l'absence de manifestations médullaires cliniques n'incite pas à l'examen de la moelle post-mortem, même dans les cas où cet examen serait possible. Aussi, ne pouvons-nous que donner une description brève et sans doute incomplète de ces cavités.

Elles apparaissent comme creusées directement dans le tissu nerveux les bords taillés à pic présentent un aspect plus ou moins régulier. La cavité a pour paroi le parenchyme nerveux lui-même. On trouve par place, mais seulement quand la cavité a englobé le canal central quelques cellules épendymaires aplaties, cubiques ou cylindriques parfois sur plusieurs assises. Il faut cependant remarquer qu'il ne s'agit que d'îlots isolés, qui ne sont en rien comparables au revêtement quasi-continu qui tapisse les dilatactions du canal épendymaire ou de ses diverticules. Dans la plus grande partie de la paroi, ce sont les éléments du parenchyme qui bordent la cavité. Ce parenchyme nerveux

présenté par place des traces de dégénérescence, il prend un aspect homogène vitreux et opaque. Dans d'autres endroits il apparaît comme vacuolaire, montrant la marche extensive du processus cavitaires.

Du côté des cornes, les groupes cellulaires peuvent être absorbés par la perte de substance; dans le cas que nous présentons, ces cellules ganglionnaires persistaient dans les parois de la cavité même au niveau des étages où celle-ci était la plus développée. Bien qu'elles soient sensiblement altérées, ces cellules néanmoins ne paraissaient pas totalement dégénérées, et cela peut rendre compte, dans une certaine mesure, que par phénomène de suppléance, les fonctions motrices n'aient pas été complètement abolies. Dans les états cavitaires limités à la substance grise, les faisceaux de la substance blanche conservent leur intégrité. Dans le cas où au contraire la cavité s'étend à la substance blanche, on observe la dégénérescence de ces faisceaux. Nous avons noté dans notre cas que les cordons antéro-latéraux et postérieurs paraissaient plus riches en noyaux névrogliques qu'ils ne le sont sur une coupe de moelle normale, leur intégrité n'était pas complète. Leur atteinte peut être plus considérable et dans le cas de RHEIN on trouve une dégénérescence du faisceau pyramidal croisé.

Il est important de noter l'absence presque totale de réaction névroglique. Celle-ci semble bien n'intervenir que secondairement dans un processus réactionnel de limitation et l'on voit les fibres et les noyaux de la névroglie se densifier par place, mais toujours d'une façon très mesurée. A l'examen des coupes histologiques de la moelle que nous avons étudiée, il est indéniable que la prolifération de la névroglie constatée est tout à fait médiocre, parcellaire parfois inexistante et que manifestement elle n'est en rien comparable à celle que l'on rencontre dans la syringomyélie vraie. Nous avons pu comparer nos préparations à des préparations de moelle syringomyélique et rien dans notre cas

n'est analogue à l'épaisse paroi névroglique feutrée, serrée, compacte qui dans ces cas de syringomyélie vraie sépare la cavité centrale du tissu médullaire restant. La prolifération névroglique dans ce cas est caractérisée en la plupart des points par l'abondance de fibrilles gliales et la rareté relative des astrocytes. En quelques endroits, en particulier autour du canal épendymaire et au niveau de la commissure postérieure de la moelle, les noyaux névrogliques sont plus abondants (astrocytes protoplasmiques). Nos préparations, colorées selon le procédé de J. SABRAZES et LETESSIER, à la fuchsine basique aniline, montrent d'une façon très nette le cytoplasme des astrocytes et les fibrilles.

Sur nos coupes, cette réaction se manifeste le plus nettement dans l'atmosphère des vaisseaux que l'on aperçoit gorgés d'hématies, témoignant de leur congestion. Ces vaisseaux présentent un processus irritatif qui se traduit par l'épaississement et la richesse en noyaux de leur paroi.

Du côté des méninges molles, on note seulement des phénomènes de congestion.

Au point de vue clinique nous avons déjà insisté sur l'absence totale de symptômes. Tous les auteurs déclarent ce genre de cavité « non diagnosticable cliniquement, non diagnosticable pendant la vie ». Même chez l'adulte comme dans le cas de COUVELAIRE on peut voir une cavité très importante ne donner que de très légers troubles moteurs ou sensitifs. Et si tout de même ces quelques signes joints à l'observation antérieure d'un cas analogue ont permis à Pierre MARIE de porter un diagnostic la plupart du temps rien ne fait penser à l'existence de ces cavités. Cette absence d'extériorisation est le caractère primordial, négatif il est vrai, des cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie. Rien ne marque le début de leur formation et leur développement on peut y penser chez un hydrocéphale, on ne peut pas les diagnostiquer. On peut cependant les soupçonner dans les cas aigus où l'on voit chaque jour s'accroître et se mieux manifester l'hypertension rachidienne.

L'évolution aiguë d'une hydrocéphalie jusque-là chronique, le blocage, l'accroissement « à l'œil nu » du volume du crâne, l'apparition de crises successives, rapprochées, subintrantes d'hypertension crânienne : vomissements, constipation, anorexie, torpeur ou convulsions, sont autant de signes d'alarme qui doivent faire penser à la menace de complications cavitaires médullaires.

Et, cependant, dans les cas où le malade survit à son hydrocéphalie, on est en droit de se demander ce que ces cavités méconnues vont lui réserver pour l'avenir, quelle sera leur évolution.

CHAPITRE IV

Evolution et Pronostic.

Quand on parle de l'évolution de cavités médullaires, on ne peut s'empêcher de penser immédiatement à la syringomyélie. Certains auteurs en face des cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie les ont qualifiées de syringomyéliques. Sans doute, entendaient-ils ne prendre ce terme que dans son sens étymologique. D'autres ont parlé seulement de pseudo-syringomyélie ou de cavités du type syringomyélique. Quoiqu'il en soit, tous ont pensé à la syringomyélie, et si en effet les cavités médullaires des hydrocéphales n'ont au début aucun des caractères cliniques ou anatomopathologique de la syringomyélie, la question se pose de savoir si dans une temps plus ou moins long, ces cavités ne pourraient pas se modifier ou engendrer simplement un processus réactionnel qui déterminera chez le sujet des troubles moteurs, sensitifs, ou trophiques. L'absence d'un point de départ névroglique n'élimine pas la possibilité d'une réaction secondaire importante. SCHLESINGER, étudiant la moelle des syringomyéliques a vu tous les stades de transition entre l'hydromyélie pure et la syringomyélie gliomateuse. ZAPPERT, qui examina 200 moelles d'embryons, de nouveau-nés et de jeunes enfants, montre que dans aucun cas il n'existe d'hyperplasie névroglique réellement congénitale, mais elle a suivi diverses anomalies congénitales du système nerveux.

Nous nous trouvons aux prises avec la théorie de l'origine congénitale de la syringomyélie, et il ne nous appartient pas de nous prononcer pour ou contre.

La syringomyélie est rare chez les enfants, cependant elle existe, et l'on est en droit de se demander pourquoi de telles cavités ne donnent aucun des signes qui caractérisent cette affection. Pourquoi chez l'adulte hydrocéphale les pertes de substance médullaire ont-elles si peu de retentissement ?

On ne peut s'empêcher devant ces faits d'hésiter à franchir la frontière de la syringomyélie, et nous pensons que si les malades dont l'hydrocéphalie se complique de cavités médullaires peuvent être des candidats à la syringomyélie, ils ne sont pas d'une façon certaine voués à cette affection.

Au point de vue de l'évolution et du pronostic de ces cavités médullaires, nous croyons pouvoir insister sur un point qui caractérise notre observation. La plupart des cas publiés de cavités médullaires compliquant l'hydrocéphalie concernent des cas d'hydrocéphalie chronique, à évolution stabilisée. La plupart de ces sujets ne sont pas morts de leur hydrocéphalie, et surtout des effets de l'hypertension crânienne; rien d'étonnant à ce que leurs lésions apparaissent comme cicatrisées et que la cavité médullaire n'ait pas eu d'effet sur la terminaison de leur maladie. Dans notre cas, les conditions mécaniques sont tout autres, il s'agit d'une hydrocéphalie non communicante, bloquée, à l'hypertension progressive, nous avons vu sous nos yeux, le crâne augmenter de volume de semaine en semaine, et la mort étant survenue brusquement au cours de cette évolution aiguë, nous avons, pour ainsi dire, pu surprendre les lésions médullaires au moment même de leur formation. Il faut donc reconnaître à ces cavités médullaires au cours d'une hydrocéphalie non communicante, une évolution rapide due à un processus évolutif progressif. Et ce caractère évolutif spécial vient s'ajouter à l'intérêt de ce cas.

Le pronostic de ces pertes de substance est lié au problème de leur évolution qu'il est si difficile de résoudre, et il est malheureusement étroitement uni au pronostic de l'hydrocéphalie.

CHAPITRE V

Traitement.

Il serait puéril de parler d'un traitement curateur des cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie, puisque à aucun moment l'examen clinique ne révèle leur présence au médecin. Cependant, chez tout hydrocéphale, on doit envisager la possibilité de cette complication et chercher quel sont les moyens propres à l'éviter ou tout au moins à limiter son extension. Nous n'avons retenu dans la pathogénie de ces pertes de substance que le facteur mécanique d'hypertension du liquide céphalo-rachidien, avec troubles circulatoires secondaires. C'est ce facteur hypertension que l'on doit chercher à réduire, c'est d'ailleurs lui que visent les divers traitements envisagés pour l'hydrocéphalie.

Il convient d'essayer en premier lieu le traitement anti-syphilitique qui, seul, paraît dans les cas heureux, donner des résultats durables. En dehors de ce traitement d'épreuve, que l'on ne manquera jamais de faire, on peut agir directement sur l'hypertension liquidienne, par diverses méthodes. On peut agir :

1° Par soustraction d'une partie du liquide céphalo-rachidien;

2° En essayant de diminuer sa sécrétion;

3° En augmentant sa résorption;

4° En rétablissant la communication entre les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens.

I. — La soustraction du liquide céphalo-rachidien est réalisée par les méthodes de ponction.

Dans l'hydrocéphalie communicante, la ponction des espaces sous-arachnoïdiens par voie lombaire, abaisse la tension du liquide sur la totalité de l'axe nerveux.

Dans l'hydrocéphalie bloquée, la ponction sous-arachnoïdienne n'est d'aucun effet. Du fait du blocage. L'évacuation du liquide ventriculaire ne se produit pas et l'hypertension intraventriculaire n'est nullement modifiée. Il faut dans ce cas, pratiquer la ponction ventriculaire. Cette méthode a l'avantage d'être généralement sans danger chez l'enfant, malheureusement l'épanchement se reforme assez rapidement et l'amélioration n'est que transitoire.

La méthode de drainage préconisée par WERNICKE et KEEN réalise un écoulement lent et continu du liquide céphalo-rachidien assurant une décompression plus durable. On pratique d'abord une trépano-ponction au point d'élection de KEEN : 32 m/m en arrière du méat auriculaire et 32 m/m au-dessus de la ligne basale de REID, et l'on pénètre ainsi dans le carrefour ventriculaire. On draine ensuite avec un faisceau de crins de Florence, qui assure un écoulement plus lent que les drains en caoutchouc. Cette intervention, entraîne malheureusement une très grosse mortalité opératoire.

WEGEFORTH, AYER et ESSICK ont proposé la ponction de la grande citerne cérébro-médullaire. On pratique la ponction immédiatement au-dessus de l'apophyse épineuse de l'axis entre l'occipital et l'arc de l'atlas, en direction du méat auditif sans dépasser 4 à 5 cm. de profondeur. Les recherches cadavériques ont montré qu'en cet endroit la dure-mère est séparée de la face postérieure du bulbe par un espace d'environ 3 cm. Malgré cela on peut craindre la piqure du bulbe et dans le cas particulier de notre malade, cette ponction ne pouvait donner aucun résultat.

II. — Sous l'impulsion de DANDY on a pensé à diminuer la sécrétion du liquide céphalo-rachidien par l'ablation plus ou moins étendue des plexus choroïdes (plexectomie).

DANDY a réalisé l'expérience sur l'animal.

Dans un premier temps, il réalise une hydrocéphalie bloquée, expérimentale par oblitération de l'aqueduc de SYLVIVUS; dans un second temps, il enlève les plexus choroïdes de l'un des ventricules latéraux : du côté de l'excision du plexus le ventricule latéral se collabe, de l'autre côté il reste dilaté.

La pratique de la plexectomie est extrêmement délicate, de plus elle ne peut avoir la prétention d'être complète et si la sécrétion du liquide céphalo-rachidien est très diminuée, il n'en est pas moins vrai que le peu de liquide sécrété suffit à élever progressivement la pression liquidienne, car cette intervention n'augmente en rien la résorption du liquide.

III. — Augmenter la résorption du liquide céphalo-rachidien a paru préférable. D'après WEGEFORTH on pourrait obtenir la formation de villosités nouvelles par ponctions multiples intéressant à la fois les sinus et les espaces sous-arachnoïdiens : des bourgeons de tissu réticulé s'engageraient ainsi dans les orifices artificiels des sinus.

IV. Rétablir la communication interventriculo-sous-arachnoïdienne, suivant le conseil de DANDY, paraît plus physiologique.

Ce but est réalisé par la ponction du corps calleux préconisée par ANTON et VON BRAMANN.

BOSCHI, SERRA A., MACCANTI rapportent le cas d'une hydrocéphalie du nourrisson opérée suivant le procédé d'Anton et Bramann. Ils pratiquèrent un cathétérisme du troisième ventricule à travers le corps calleux. Quinze jours après l'intervention, on constata une amélioration, et un

an après l'examen radiologique démontra la guérison du processus hydrocéphalique. On pratiqua en outre un traitement antisypilitique.

G.-R. REMSEN pratique l'effondrement partiel, et au besoin le drainage permanent du corps calleux.

Enfin, plus récemment, des acquisitions nouvelles ont établi la relation qui unit la valeur osmotique du sang et la tension du liquide céphalo-rachidien et ont servi de base à un nouveau traitement.

L.-H. WEED et Paul-S. Mc KIBBEN ont étudié les modifications de pression du liquide céphalo-rachidien, à la suite d'injections intraveineuses de solutions de concentrations variées. Ces auteurs résument de la façon suivante les résultats de leur expérimentation :

« 1° La pression du liquide céphalo-rachidien chez les chats anesthésiés à l'éther atteignait 119 m/m. de ce liquide (1), si on la lisait immédiatement après la connexion du manomètre avec l'aiguille placée dans l'espace sous-arachnoidien; mais cette pression lue quelques minutes après est un peu plus élevée atteignant 129 m/m, cette ascension étant due en partie du moins au remplacement du liquide déplacé par le manomètre ou perdu pendant la connexion.

2° L'injection intraveineuse de solution de RINGER n'amène aucun changement dans la pression du liquide céphalo-rachidien.

3° Les injections intraveineuses de solution hypotonique (eau distillée) sont suivies d'une ascension marquée et soutenue de la pression du liquide céphalo-rachidien.

4° Les injections intraveineuses de solutions hypertoniques (chlorure de sodium concentré, bicarbonate de soude, sulfate de soude et glucose), amènent une élévation initiale de la pression du liquide céphalo-rachidien suivie immédiatement d'une chute marquée de la pression souvent au-dessous de zéro. »

(1) Manomètre en U dans lequel le liquide indicateur de pression est le liquide céphalo-rachidien lui-même.

CLAUDE H., LAMACHE A., CUEL, J., DUBAR J., ont appliqué dans le domaine thérapeutique ces notions physiologiques. Ils ont ainsi montré que chez l'homme, l'injection intraveineuse de solutions hypertoniques abaissent très souvent, sinon toujours, la tension du liquide céphalo-rachidien. Ils se sont adressé à des affections très diverses qui s'accompagnent d'hypertension rachidienne. Ce traitement peut rendre des services dans le cas particulier de l'hydrocéphalie.

Enfin, la radiothérapie est venue s'ajouter à ces diverses thérapeutiques. FLATEAU W.-S., FRANCIONI font de la radiothérapie un traitement à la fois préventif et curateur de l'hydrocéphalie. Les résultats entre les mains de Francioni ont été des plus heureux. Francioni n'a pas observé de rechute, même après un an de traitement. Cet auteur pense qu'à côté de l'action sur les plexus choroïdes, les radiations ont aussi une action directe sur l'hypophyse dont l'influence sur les échanges hydriques de l'organisme est bien connue.

Le succès de ces diverses méthodes est loin d'être constant. Elles ont cependant le mérite de soustraire l'axe nerveux à la compression liquidienne qui le menace et on peut espérer dans les hydrocéphalies qui guérissent, éviter au malade les complications cavitaires de la moelle qui, toutes muettes qu'elles sont, peuvent réserver de désagréables surprises pour l'avenir.

CONCLUSIONS

I. Les cavités médullaires qui compliquent l'hydrocéphalie coexistent avec l'hydromyélie mais en sont indépendantes. Le canal épendymaire dilaté peut être englobé dans la perte de substance mais ce n'est pas lui qui la constitue.

II. Ces formations cavitaires constituent des pseudo-syringomyélies et non des syringomyélies vraies car elles n'en ont pas les caractères cliniques et sont indépendantes de toute gliose préformée.

III. La pathogénie paraît être toute mécanique, le liquide céphalo-rachidien hypertendu comprimant la moelle et entraînant des troubles circulatoires secondaires.

L'observation que nous rapportons ici montre que les conditions optima pour la production de ces cavités médullaires sont réalisées dans le cas d'hydrocéphalie non communicante par oblitération des orifices de LUSCHKA et de MAGENDIE.

IV. La particularité clinique de ces cavités est de ne s'extérioriser par aucun symptôme appréciable elles sont presque toujours des découvertes nécropsiques. Elles peuvent constituer une prédisposition à la syringomyélie mais l'apparition de cette affection ne paraît pas fatale.

V. Le traitement de ces cavités, dont l'existence est insoupçonnable pendant la vie, ne peut être que prophylactique. Les diverses méthodes qui ont pour but de diminuer l'hypertension du liquide céphalo-rachidien peuvent soustraire l'hydrocéphale à cette complication.

VU, BON A IMPRIMER :

Le Président,

R. DUPÉRIÉ.

VU :

Le Doyen,

C. SIGALAS.

VU, ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 19 Novembre 1932.

Le Recteur de l'Académie,

A. TERRACHER.

BIBLIOGRAPHIE

- ASTROS (D'). — *Voyez Hutinel.*
- BABONNEIX (L.) et LHERMITTE (J.) — Hydrocéphalie et syringomyélie dans un syndrome adiposo-génital. *Rev. Neurol.*, 1929, p. 495-500.
- BAR et DE KERVILY. — Lésions médullaires rappelant celles de la syringomyélie chez un nouveau-né ectromèle. *Rev. Neurol.*, 1907, p. 514.
- BIZE (P.-R.). — L'hydrocéphalie ventriculaire. *Thèse Paris* 1930.
- BROUARDEL et GILBERT. — *Traité de Médecine et de Thérapeutique*, T. IX.
- CAMUS et ROUSSY. — *Rev. Neurol.*, 18 février 1914.
- CLAUDE (H.), VINCENT (Cl.), LÉVY-VALENSI (J.). — Ependymite subaiguë avec hydrocéphalie et cavités médullaires du type syringomyélique. *Presse Méd.* 1911, p. 110.
- CLAUDE (H.), LAMACHE (A), CUEL (J.), DUBAR (J.). — Action des solutions hypertoniques et hypotoniques sur la tension normale et pathologique du L. C. R. *Presse Méd.*, 10 mars 1928, p. 307.
- COUVELAIRE. — Syringomyélie et hydrocéphalie. *Rev. Neurol.* 1899, p. 904.
- DANDY. — Experimental hydrocephalus. *Annals of Surgery*. Vol. LXX, août 1919.
- The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusions of the Foramina Magendie and Luschka. *Surg. gyn. obst.* XXXII, février 1921.

DANDY. — The diagnosis and treatment of hydrocéphalus resulting from strictures of the aqueduct of SYLVIVS. *Surg. Gyn. obst.* XXXI, octobre 1920.

— Extirpation of the choroïd plexus of the latéral ventriculs in communicative hydrocéphalus. *Annals of Surgery*, décembre 1918.

DARMAILLACQ. — *Thèse Bordeaux* 1921.

DÉJERINE et THOMAS. — *Voyez Brouardel et Gilbert.*

DUFOUR (H.). — Malformations congénitales. Syringomyélie congénitale ou lésions diffuses du système nerveux. *Rev. Neur.* 1907, p. 1220.

EGAS MONIZ. — Pachyméningite cervicale hypertrophique et cavités médullaires. *Rev. Neur.*, 1928, T. II, p. 433.

FRANCIONI. — *Soc. Italienne de pédiatrie. Bologne*, 14 oct. 1928, in *Arch. de Méd. des Enfants*, 1929, p. 61.

HUTINEL. — *Traité des Maladies des Enfants*, T. V.

KÜFS. — Combinaison d'une hydrocéphalie idiopatique chronique de l'adulte avec une syringomyélie. *Rev. Neur.*, 1912, T. II, p. 82.

LENORMANT (Ch.). — Quelques idées nouvelles sur l'hydrocéphalie et son traitement. *Presse Méd.*, T. I, 1923.

LHERMITTE et BOVERI. — *Rev. Neur.*, 1912, T. I, p. 442.

PHILIPPE et OBERTHÜR. — Classification des cavités pathologiques intra-médullaires. *Rev. Neur.*, 1900, p. 171.

PATOIR (J.) et RAVIART (G.). — Gliomes et formations cavitaires de la moelle. *Arch. de Méd. expérimentale et d'anatomie pathologique*, janvier 1920.

RHEIN (J.-H.-W.). — Cérébellar symptoms in hydrocéphalus with a pathologic report of a case associated with syringomyélie. *The Journal of the American Méd. Assoc.*, 1908, p. 1933.

SCHLESINGER. — Die syringomyélie.

- SOLOVTZOFF. — L'hydrocéphalie et l'hydromyélie comme causes des différentes difformités du système nerveux central. *Nouv. Icon. Salpêtrière* 1899, p. 37.
- THOMAS et HAUSER. — Pathogénie de certaines cavités médullaires. *Rev. Neur.* 1902, p. 957.
- WEED (L.-H.) et Mc KIBBEN (P.-S.). — Pressures in the cérébro-spinal fluid following intravenous injection of solutions of various concentration. *The American Journal of physiology*, Vol. 48, 1919, p. 512.
- WEGEFORTH, AYER et ESSICK. — *American Journal of Méd. sc.*, 1919, p. 789.
- ZAPPERT. — La moelle des enfants et la syringomyélie. *Wiener Klinische Wochenschrift*, octobre 1901, in *Rev. Neur.* 1902, p. 458.
-

TABLE DES MATIÈRES

	PAGES
INTRODUCTION... ..	11
CHAPITRE PREMIER. <i>Un cas de cavités médullaires au cours de l'hydrocéphalie</i>	18
CHAPITRE II. <i>Étiologie</i>	36
CHAPITRE III. <i>Caractères anatomo-pathologiques et cliniques</i> ...	43
CHAPITRE IV. <i>Evolution et pronostic</i> ,	49
CHAPITRE V. <i>Traitement</i>	51
CONCLUSIONS	57
